

DESINTEGRACIÓN DE LA FUNCIÓN MOTORA EN LAS ENFERMEDADES DE PICK Y ALZHEIMER

ALFREDO F. THOMSON *

La peculiaridad lesional y evolutiva de las enfermedades de Pick y Alzheimer, no compartida por ningún otro proceso de la patología cerebral, permite seguir paso a paso, entre otros mecanismos de integración cortical, la desintegración de la función motora. En estos procesos, en efecto, se afectan inicialmente las neuronas corticales, en modo inexorablemente progresivo y lento. La sintomatología motora resultante, así como la degradación del lenguaje, fueron ya analizados en parte por nosotros en una publicación reciente¹¹.

C A S U I S T I C A

El presente trabajo se basa en el estudio de 58 enfermos con estos padecimientos que tuvimos oportunidad de estudiar en el transcurso de casi 24 años. Dividimos a los mismos en tres grupos: a) 11 enfermos con diagnóstico de Pick (7) o Alzheimer (4) establecido anatómicamente en la necropsia; b) 19 enfermos con diagnóstico clínico de síndrome de Pick-Alzheimer comprobado neuromorfográficamente; c) 28 enfermos con el diagnóstico clínico de síndrome de Pick-Alzheimer, con sintomatología, edad de comienzo y evolución típica de estos procesos, excluida con cuidado la participación de factores arteriales, todos ellos con estudio electroencefalográfico, demostrando la existencia de un proceso orgánico cerebral no expansivo.

Como para nosotros no es posible el diagnóstico clínico diferencial entre ambas enfermedades, es que utilizamos la denominación de síndrome de Pick-Alzheimer para aquellos casos en los que no tenemos comprobación necropsica. Si deseamos aventurar un diagnóstico lo hacemos principalmente dejándonos llevar por el sexo del paciente, ya que en nuestra experiencia el morbus Pick es más frecuente en la mujer y, el de Alzheimer, en el hombre.

DESINTEGRACIÓN MOTORA

En el recién-nacido existe una serie de expresiones motoras que son normales para esa época del desarrollo. Con el crecimiento del niño dichas respuestas motoras neonatales se tornan ineficaces y desaparecen, siendo reemplazadas por actividades cinésicas más acordes con las necesidades del infante. En los enfermos con morbus Pick e Alzheimer reaparecen con fre-

Trabalho apresentado ao III Congresso Pan-Americano de Neurologia (São Paulo, 10-14 de outubro 1971): * Diretor del Centro Neurológico del Hospital Francés, Buenos Aires, Argentina.

cuencia variable aquellas expresiones motoras primitivas, como consecuencia de la destrucción cortical; serían ellas, pues, la expresión de fenómenos de liberación por lesión de centros superiores corticales. Su reaparición debe ser interpretada como resultante de la reapertura de antiguas vías funcionalmente inactivadas por el proceso madurativo normal del sistema nervioso; vale decir que la maduración progresiva implicaría un aumento en la inhibición de respuestas motoras inadecuadas. Estas respuestas motoras fueram estudiadas no hace mucho con un enfoque ontogenético por Paulson y Gottlieb⁷ no sólo en preseniles sino también en personas de edad avanzada con manifestaciones demenciales, siendo englobadas genéricamente con la denominación de reflejos del desarrollo. Si bien en este trabajo tomamos en consideración algunos conceptos ontogenéticos, seguimos más la línea de pensamiento anatomofisiológico de la escuela de Denny Brown^{1, 2, 3, 4, 10}. Hemos dividido a las expresiones motoras primitivas observadas en nuestros pacientes del modo siguiente: *a)* respuestas motoras orales; *b)* rigidez motora; *c)* quietud o inquietud motora; *d)* respuestas motoras exploratorias o positivas; *e)* otras respuestas reflejas.

Respuestas motoras orales — Estas manifestaciones pueden ser reflejas (de succión, direccionales, de protrusión labial) o espontáneas (de succión, movimientos masticatorios, movimientos bucales con el ruido de la degustación).

En general podemos afirmar que en un 50% de nuestra casuística una o varias de estas respuestas fueron observadas. Son preferentemente visibles en la segunda etapa evolutiva o de estado de estos procesos (Grünthal⁵). Estas respuestas siempre traducen la presencia de lesiones frontales, pudiéndose hallar por lo tanto en el morbus Alzheimer o en el morbus Pick, siempre que en este último participe el lóbulo frontal (Pick frontal o fronto-temporal o fronto-témporo-parietal).

Rigidez motora — Pueden ser distinguidas la rigidez paratónica o "Gegenhalten", las actitudes catatonoides y la contractura flexora permanente pelvicular o distonía flexora palidal.

En un 50% de los enfermos de nuestra serie se observó rigidez paratónica; las actitudes catatonoides fueron algo menos frecuentes; a ambas se las encuentra preferentemente en la segunda etapa evolutiva de Grünthal; las dos traducen destrucción cortical frontal. La contractura flexora permanente pelvicular aparece en la tercera etapa o período terminal de la enfermedad y fue constante su presencia en todos los enfermos de esta serie que tuvimos oportunidad de observar en ese período evolutivo. Para que la misma ocurra es necesario, además del daño frontal, lesiones en el globo pálido, de ahí su similitud con la distonía flexora palidal de Denny-Brown.

Quietud o inquietud motora — En estos pacientes puede haber una hipo o hiperactividad motora. Estos cambios en la motilidad son el resultado del daño frontal; no se sabe bien porque esa destrucción determina en ocasiones

quietud y, en otras, hiperactividad; es probable — y así lo sugiere nuestra experiencia — que cuando la destrucción de la corteza frontal es muy intensa y por lo tanto se acompaña de lesiones en el estriado surja hiperactividad, siendo la hipoactividad motora expresión de una agresión menor de la corteza frontal. En estos cuadros preseniles puede observarse, aunque no con gran frecuencia, una especie de sobresaltos musculares de mediana intensidad, parecidos a sacudidas mioclónicas, habitualmente presentados en salvas de duración variable; los interpretamos como liberación de respuestas corticales motoras bruscas, consecutivas a la ruptura de un equilibrio normal, por lesión de circuitos inhibitorios de la corteza, que engloban al estriado.

Respuestas motoras exploratorias o positivas — Pueden ser observadas respuestas exploratorias de extremidades ante estímulos extero y/o propioceptivos (reacciones instintivas de prensión con fases de cierre, atrapar, imán y de buscar a tientas, reflejos de prensión con fases de enganche y mantenimiento, reflejo de tracción), respuestas exploratorias de extremidades ante estímulos visuales (hipermetamorfosis) y respuestas exploratorias orales (tendencia oral compulsiva).

Tanto la reacción instintiva de prensión como el reflejo de prensión se los obtiene si la mano y el antebrazo se hallan fijados y no se ejerce tracción sobre el brazo u hombro. Surgieron en un 30% de nuestros casos y en la segunda etapa evolutiva de Grünthal. La presencia de ambos implica un daño frontal, independientemente que se trate de un Alzheimer e de un Pick frontal. El reflejo de tracción se obtiene con el brazo extendido del paciente: es propioceptivo y aparece en todos los casos en que exista aumento del tono en los músculos proximales. No es por lo tanto seguro indicador de lesión frontal.

La hipermetamorfosis consiste en una marcada tendencia a prestar atención a todo estímulo visual, acompañada de un impulso irresistible a tocar todo objeto que sea visto. Es uno de los síntomas del síndrome de Klüver y Bucy⁶ obtenido por lobectomías temporales bilaterales que incluyen la amígdala, el uncus y la formacin del hipocampo. No se la observa cuando la lesión incluye sola y especialmente al núcleo amigdalino (Thomson y Walker¹²; Walker, Thomson y McQueen¹³). Coincidimos con Poeck⁹ cuando afirma que la hipermetamorfosis y la tendencia oral compulsiva son mucho más frecuentes en la clínica de lo que cabe suponer por las escasas referencias halladas en la literatura médica. Ambas — hipermetamorfosis y tendencia oral compulsiva — las hemos observado claramente en seis oportunidades. De todos modos haremos referencia únicamente de dos casos porque de ellos tuvimos el control necrópsico. Estos dos pacientes, con marcada atrofia temporal que englobaba su superficie mediobasal (formación del hipocampo y circunvolución del hipocampo) mostraron una manifiesta tendencia a contactar (hipermetamorfosis) tomar y llevar a la boca (tendencia oral compulsiva) toda clase de objetos, aún aquellos no comestibles. Estas observaciones son coincidentes con las de Pilleri⁸ y Poeck⁹ en casos de enfermedad de Pick. Si bien con fines de una mayor claridad expositiva hemos incluido

a la hipermetamorfosis entre las respuestas prensiles manuales ante estímulos visuales, pensamos que la misma es parte de la tendencia oral compulsiva y que ésta no es una combinación de prensión manual y bucal, sino más bien una prensión masiva oral en donde las manos no son más que un instrumento para el logro de aquella finalidad o imperativo. Este punto de vista resulta congruente con los conceptos de Denny-Brown y Chambers⁴ quienes afirman que las lesiones frontales liberan actividades motoras prensiles especialmente manuales y que las temporales evidencian automatismos de prensión oral.

Otras respuestas reflejas — Son de menor importancia, incluyéndose en esta categoría a los reflejos palmomentoniano y corneomandibular. Fueron hallados en un 15% de nuestros casos.

CONSIDERACIONES FINALES

La sintomatología resultante de la desintegración de la función motora, si bien puede ser hallada en procesos de edad avanzada como la demencia senil o la presbiofrenia, nunca es tan claramente evidenciada como en los síndromes de Pick-Alzheimer. Dentro de la desintegración motora, las llamadas respuestas motoras orales, la rigidez motora, la hipo o hiperactividad motora y las respuestas exploratorias manuales ante estímulos extero y/o propioceptivos son todas expresión de fenómenos de liberación por lesión frontal. La hipermetamorfosis y la tendencia oral compulsiva, genéricamente llamadas respuestas de prensión oral son, en cambio, actividades motoras liberadas por lesión en el lóbulo temporal.

S U M M A R Y

Disintegration of motor functions in Pick's and Alzheimer's diseases

Symptoms of motor disintegration in presenile dementia (Pick's and Alzheimer's diseases) are presented. The paper is based in the study of 58 cases collected during a period of almost 24 years. Motor oral responses (sucking, rooting and pouting), motor rigidity (paratonic rigidity, pelvicrural flexion contraction), restless or quiescent positive motor responses (instinctive grasp reaction, grasp reflex) are related with frontal lesions. On the other hand, hypermetamorphosis and excessive oral tendency are believed to be in relation with temporal lobe lesions.

R E F E R E N C I A S

1. DENNY-BROWN, D. — Disintegration of motor function resulting from cerebral lesion. *J. nerv. ment. Dis.* 112:1, 1950.
2. DENNY-BROWN, D. — Positive and negative aspects of cerebral cortical function. *North Carolina Med. J.* 17:7, 1956.

3. DENNY-BROWN, D. — The Basal Ganglia and their Relation to Disorders of Movement. Oxford University Press, London, 1962.
4. DENNY-BROWN, D. & CHAMBERS, R. A. — The parietal lobe and behaviour. *Ass. Res. nerv. ment. Dis.* 36:35, 1958.
5. GRUNTHAL, E. — Ueber die Alzheimersche Krankheit. Eine histopathologisch-klinische Studie. *Z. ges. Neurol. Psychiat.* 101:128, 1926.
6. KLUVER, H. & BUCY, P. — Psychic blindness and other symptoms following bilateral temporal lobectomy in rhesus monkeys. *Amer. J. Physiol.* 119:352, 1937.
7. PAULSON, G. & GOTTLIEB, G. — Developmental reflexes: the reappearance of foetal and neonatal reflexes in aged patients. *Brain* 91:37, 1968.
8. PILLERI, G. — The Klüver-Bucy syndrome in man. *Psychiat. Neurol. (Basel)* 152:65, 1967.
9. POECK, K. — Pathophysiology of emotional disorders associated with brain damage. *In Handbook of Clinical Neurology: P. J. Vinken y G. W. Bruyn, ed. Tomo 3, cap. 20. North Holland Publishing Co., Amsterdam, 1969.*
10. SEYFFARTH, H. & DENNY-BROWN, D. — The grasp reflex and the instinctive grasp reaction. *Brain* 71:109, 1948.
11. THOMSON, A. F. & WALKER, A. E. — Behavioral alterations following lesions of the medial surface of the temporal lobe. *Folia psychiat. neurol. et neurochir. Neerlandica* 53:444, 1950.
13. WALKER, A. E.; THOMSON, A. F. & McQUEEN, J. D. — Behavior and the temporal rhinencephalon in the monkey. *Bull. Johns Hopkins Hosp.* 93:65, 1953.

Hospital Francés — Centro Neurológico — Buenos Aires — Argentina.